

ANNÉE 1969

No

510

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Catherine PONNELLE, née BASTIDE

le 10 Août 1944, à Aurillac (Cantal)

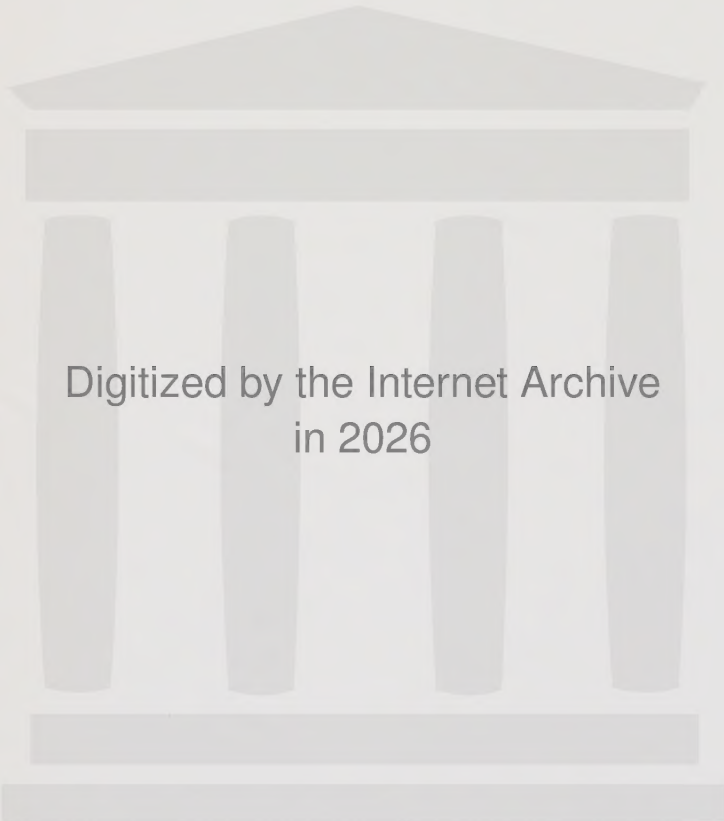
Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19.....

Ostéome Ostéoïde

(à propos de cinq cas)

Président : Monsieur Jean BERNARD, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549908_0004

ANNÉE 1969

No

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Catherine PONNELLE, née BASTIDE

le 10 Août 1944, à Aurillac (Cantal)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 19.....

Ostéome Ostéoïde

(à propos de cinq cas)

Président : Monsieur Jean BERNARD, Professeur

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée par

M. le

Docteur en Médecine, Ancien Interne des Hôpitaux

de la Ville de Paris, M. le Docteur

Docteur en Médecine, Ancien Interne des Hôpitaux

Présentée et soutenue publiquement le



Ostéome Osseuse

(à propos de cinq cas)

Présentée par M. le Docteur en Médecine, Ancien Interne des Hôpitaux

A MA GRAND-MERE

A MES PARENTS

A MON MARI

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MA BELLE-FAMILLE

A MES AMIS

- : - : - : - : - : -

A Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Professeur de Clinique
des Maladies du sang

Medecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.
Hommages très respectueux.

A Monsieur le Docteur P. GRENET

Médecin des Hôpitaux

En le remerciant de
m'avoir inspiré cette thèse.

Qu'il soit permis à l'une
de ses anciennes externes
de lui exprimer sa reconnaissance,
son admiration
et son profond respect.

A Monsieur le Docteur J. P. GALLET

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Chef de clinique à la Faculté

En le remerciant de la
gentillesse avec laquelle
il m'a conseillée lors de
la rédaction de cette thèse.

A Monsieur le Docteur J. SIGWALD

Médecin des Hôpitaux

En le remerciant de la
bienveillance qu'il me
prodigua tout au long de
mes études médicales.
Avec ma respectueuse
affection.

A Monsieur le Docteur R. MASSON

A Monsieur le Docteur J. LUCKE

En les remerciant de l'accueil
chaleureux qu'ils m'ont réservé
dans leurs services à l'Hôtel -
Dieu de Beaune.

P L A N

- INTRODUCTION -

- I - OBSERVATIONS

- II - GENERALITES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES
SUR L'OSTEOME OSTEOIDE

1 - Physiopathologie , Etiologie

2 - Age , Sexe

3 - Siège

4 - Sémiologie clinique

5 - Examen radiologique

6 - Examen histologique

7 - Traitement , Evolution

- III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- I V - PARTICULARITES DE NOS OBSERVATIONS

1 - Age et sexe

2 - Sémiologie clinique

3 - Sémiologie radiologique

4 - Diagnostic différentiel

5 - Retard entre le début de la symptomatologie
clinique et l'intervention curatrice

6 - Exérèse chirurgicale et récidence

- CONCLUSIONS -

- : - : - : -

I N T R O D U C T I O N

La première description clinique de l'ostéome ostéoïde revient à JAFFE : c'est lui qui, en 1935, à l'occasion de cinq observations, décrit "une tumeur bénigne ostéoblastique composée de tissu ostéoïde et d'os atypique d'origine mésenchymateuse" et propose alors d'appeler ostéome ostéoïde cette lésion osseuse jusque là méconnue.

L'ostéome ostéoïde, tumeur bénigne de l'os, survient avec prédilection chez l'adolescent et atteint essentiellement les os longs des membres. Cliniquement, c'est une douleur localisée, vive, spontanée, à recrudescence nocturne, calmée par l'aspirine. Radiologiquement c'est une petite lacune entourée d'une zone d'hypercondensation et au sein de laquelle une image de séqueste osseux est fréquente ; Ces deux éléments clinique et radiologique sont suffisants pour conduire le malade sur la table d'opération ; l'exérèse complète de la lésion permet le diagnostic histologique en même temps que la guérison immédiate.

Avant la description princeps de JAFFE, on retrouve dans la littérature plusieurs observations évocatrices d'ostéome ostéoïde.

- en 1926, HEINE décrit une lésion de la phalange proximale de l'annulaire mais il n'est pas prouvé qu'il ne s'agissait pas d'une atteinte infectieuse.

- en 1929, HIRTZOT présente un cas sur le scaphoïde ; la radiologie semble en faveur du diagnostic d'ostéome ostéoïde.

- en 1930, BERGSTAND rapporte deux cas évocateurs, l'un dans un métatarsien, l'autre dans la phalange d'un doigt.

Après JAFFE, de nombreuses publications sont consacrées à l'ostéome ostéoïde, surtout dans les pays de langue anglo-saxonne.

Dans le tableau tiré de l'étude de DAHLIN portant sur 2276 tumeurs osseuses, on dénombre 637 tumeurs bénignes et 1639 tumeurs malignes ; dans le cadre des tumeurs bénignes, l'ostéome ostéoïde vient au quatrième rang (57 cas) respectivement après l'ostéochondrome (272 cas), la tumeur à myéloplaxes (109 cas) et le chondrome (99 cas).

L'ostéome ostéoïde n'est donc pas une tumeur aussi rare qu'on pourrait le croire.

- I - OBSERVATIONS

- - - - -

- Observation n°1 - Enfant Philippe R...., 8 ans

L'enfant Philippe R...., 8 ans est vu pour la première fois à la consultation du Docteur GRENET en juillet 1958 car quelques jours auparavant il est tombé d'une chaise et se plaint de douleurs lombaires.

L'examen de cet enfant en bon état général ne retrouve aucun signe clinique pathologique : dans la région lombaire dont il se plaint, il n'existe aucun signe de contusion, les mouvements du rachis sont normaux, tout au plus retrouve-t-on à la percussion des vertèbres lombaires une douleur très discrète et très localisée.

Par ailleurs l'examen neurologique est normal.

Rassuré par cet examen négatif on laisse partir l'enfant en vacances avec un simple traitement antalgique sans même faire pratiquer un examen radiologique.

Mais au cours de l'été 1958, les troubles s'aggravent ; l'enfant se plaint maintenant de la jambe et surtout du pied gauches ; ses douleurs sont assez vives pour gêner la marche et provoquer une boiterie en fin de journée ; à deux reprises à l'occasion d'efforts de jeux il accuse une douleur aiguë, violente et syncopale dans le dos qui l'oblige à s'allonger ; les douleurs de la jambe et du pied gauche augmentent, apparaissent la nuit et ne sont pas calmées par les divers antalgiques.

Cet enfant consulté donc à nouveau en septembre 1958

La douleur très vive qu'il décrit bien résume le tableau clinique : cette douleur l'empêche de jouer, car après une demi-heure d'exercice il se met à boiter et à souffrir du dos, de la jambe et du pied gauches : c'est surtout à ce niveau et notamment le long du bord externe que la douleur prédomine. Enfin cette douleur s'exacerbe la nuit et malgré l'essai de nombreux antalgiques l'enfant ne peut pas dormir.

L'examen clinique est très pauvre et très rassurant : l'état général est excellent, la température est normale.

Il n'y a ni scoliose ni contracture des muscles lombaires.

La pression forte de la région lombaire réveille une douleur mal localisée et d'intensité modérée, sans irradiations.

La percussion des vertèbres n'est pas particulièrement douloureuse.

L'examen neurologique est normal ; la force musculaire et le tonus sont conservés, il n'y a pas d'amyotrophie, pas d'anomalie des réflexes pas de trouble de la sensibilité objective. Quant à la topographie de la douleur spontanée, elle ne correspond à aucun trajet radiculaire précis.

Le reste de l'examen clinique est normal de même que la vitesse de sédimentation et la formule sanguine.

Bref la symptomatologie clinique se limite à la douleur.

L'examen radiologique va apporter la preuve de l'organicité de cette douleur.

Sur le cliché simple existe une image en cocarde ou en grelot au niveau du pédicule gauche de L 5 : au sein d'une cavité de 1 cm de diamètre apparaît une opacité centrale arrondie remplissant presque complètement la cavité sauf à sa partie supérieure. Cette cavité est elle-même entourée d'une zone de condensation osseuse.

Les tomographies précisent encore plus nettement l'aspect de la région.

Devant cette image, deux diagnostics sont évoqués :

- celui d'ostéome ostéoïde -
- celui d'ostéomyélite condensante -

L'aspect radiologique est en faveur du diagnostic d'ostéomyélite chronique dont on sait qu'elle peut évoluer sans fièvre avec des épisodes douloureux assez comparables à ceux que nous avons observés.

Aussi décide-t-on d'instituer un traitement d'épreuve pendant 15 jours comprenant Erythromycine, corticothérapie et repos au lit.

L'échec de ce traitement étant manifeste, l'enfant est opéré le 16 octobre 1958 par le Professeur CAUCHOIX.

Compte-rendu opératoire :

Voie médiane postérieure.

Découverte du dernier arc postérieur : du côté gauche, l'articulaire manque et le défaut est comblé par un corps osseux gros comme un pois chiche libéré que l'on dessinsère facilement à la spatule. L'étui dural est ainsi mis à nu.

Il n'y a pas de fongosité visible ni de lésion de voisinage.

C'est l'examen histologique pratiqué par le Docteur Jean CHOME qui va authentifier le diagnostic d'ostéome ostéoïde.

" Les fragments osseux ont subi une lente décalcification, on trouve des spicules osseux épais plus ou moins anastomosés les uns aux autres. Les ostéoblastes sont bien visibles, on ne trouve pas d'ostéoclaste. Entre les spicules il existe un tissu conjonctif lâche représentant les espaces médullaires en cours de fibrose. Il existe par endroits de petits amas inflammatoires. Par plaques de petits spicules jeunes se trouvent en contact directement avec des lacunes vasculaires et semblent

constituer une zone d'extension de l'ostéome.

L'aspect rencontré est celui d'un ostéome ostéoïde
jeune et bénin. "

Dès le lendemain de l'intervention les douleurs ont
disparu. Elles ne réapparaîtront pas.

- : - : - : -

- Observation n° 2 - Enfant Richard H.... 7 1/2 ans

L'enfant Richard H...., 7 1/2 ans est vu pour la première fois en octobre 1964 pour des douleurs de la cheville droite avec augmentation de volume sans hyperthermie.

A l'examen comparatif des deux membres inférieurs, la cheville droite est en effet enflée et douloureuse à la pression. La vitesse de sédimentation et la formule sanguine sont normales. Les radiographies montrent une hypercondensation osseuse du calcanéum droit.

Le diagnostic porté est, en dépit de cette image radiologique, celui d'entorse passée inaperçue et une immobilisation est prescrite.

L'enfant est revu 3 mois plus tard en janvier 1965.

Le tableau clinique est identique : la cheville est toujours enflée et douloureuse, une boiterie est apparue, en outre on note une amyotrophie de la jambe droite. La radiographie est identique à la précédente.

Pour éliminer tout processus tumoral malin une biopsie calcanéenne est pratiquée et revient négative.

Le diagnostic porté est alors celui d'ostéomyélite fibreuse : on prescrit une immobilisation plâtrée de 20 jours.

On ne constate dans les mois suivants, malgré cette immobilisation et une rééducation régulièrement suivie, aucune trace d'amélioration ; l'enfant souffre toujours ; en outre l'amyotrophie apparue en janvier 1965 est maintenant très importante et s'étend à tout le membre inférieur droit.

En mai 1965 l'enfant est admis dans le Service du Professeur ROSSIER à l'Hôpital ST-VINCENT-DE-PAUL.

A l'examen clinique deux données importantes :

- D'une part la pression du calcanéum droit déclenche une douleur exquise ; à la marche l'enfant esquive l'appui

sur le membre inférieur.

- D'autre part l'amyotrophie considérable porte sur tout le membre inférieur avec disparition du pli fessier. L'examen clinique est par ailleurs normal.

L'importance de cette amyotrophie fait pratiquer un électromyogramme qui s'avère normal.

De nouvelles radiographies sont pratiquées :

- Il existe une ostéoporose diffuse de tout le membre inférieur droit avec amincissement des corticales.

- Sur le calcanéum outre les traces de la biopsie est apparue une image claire de 1 cm de diamètre au sein de la condensation osseuse.

Devant cette image évocatrice d'un ostéome ostéoïde, une exérèse est pratiquée par le Docteur GUENEAU, la résection osseuse est comblée avec des greffons tibiaux ; l'enfant est immobilisé dans un plâtre jusqu'en septembre 1965.

C'est l'examen histologique pratiqué par le Docteur GUBLER qui permet d'affirmer le diagnostic :

"C'est au niveau des remaniements de l'ancienne biopsie que se trouve la lésion histologique caractéristique.

On observe, en effet, entre les lamelles osseuses un petit foyer tumoral anormal constitué par un tissu conjonctif assez dense très richement cellulaire contenant à la fois des ostéoblastes, des ostéoclastes, et des fibroblastes. A l'intérieur de ce foyer on observe l'apparition de petites lamelles osseuses irrégulières par métamorphisme de la substance fondamentale et organisation secondaire des éléments cellulaires autour des lamelles ainsi formées.

L'image histologique réalise ainsi un aspect typique d'ostéome ostéoïde. "

L'évolution favorable confirme le diagnostic. Revu un an plus tard cet enfant va bien, ne souffre plus, seule persiste une petite amyotrophie.

- Observation n°3 - Enfant Eric L.... 6 ans

L'enfant Eric L.... 6 ans entre dans le service du Docteur GRENET le 5 septembre 1967 pour diagnostic d'une amyotrophie de la jambe droite.

C'est en mars 1967 qu'ont débuté les troubles : en effet, l'enfant présente alors un épisode, d'origine infectieuse semble-t-il, avec température à 40, nombreuses adénopathies (la réaction de Paul et Bunell revient négative), catarrhe oculonasal, otite bilatérale purulente ; un traitement par la Terramycine est institué par le Médecin traitant.

Au décours de cet épisode apparaissent des douleurs de la jambe droite sans signes inflammatoires locaux, des radiographies sont pratiquées qui sont considérées comme normales ; ces douleurs durent quinze jours puis disparaissent spontanément.

C'est en avril 1967 que les parents remarquent l'apparition d'une amyotrophie indolore de la jambe droite.

Sur les radiographies on remarque alors une discrète incurvation du tiers inférieur de la diaphyse tibiale avec apposition périostée.

De nouvelles radiographies sont pratiquées le 22 mai 1967 : l'image reste identique.

L'enfant passe 3 1/2 mois à la Baule où l'état du membre inférieur droit reste stationnaire : l'amyotrophie de la jambe droite persiste et les douleurs sont très discrètes et sporadiques.

L'enfant entre donc dans le service du Docteur GRENET en septembre 1967 pour le diagnostic de cette amyotrophie persistante.

A l'examen, chez cet enfant par ailleurs en excellent

état général, les signes cliniques sont pauvres. L'examen neurologique est normal : seul le réflexe rotulien est très faible à droite ; l'amyotrophie visible et mesurable reste donc le seul signe clinique :

- A la fesse : abaissement du pli fessier droit.
- A la cuisse, 2 cm de moins à droite qu'à gauche.
- Au niveau du mollet, 1 1/2 cm de moins à droite qu'à gauche.

La pression au niveau de la jambe droite ne réveille aucune douleur.

Les examens complémentaires sont normaux : seule la vitesse de sédimentation à 21-51 est subnormale.

Sur les radiographies pratiquées il existe un remaniement de modelage du tiers inférieur du tibia droit avec sur la face un léger épaississement de la corticale interne ; en outre au sommet de cette angulation on remarque la présence d'une très discrète lacune assez mal définie entourée d'une hyperostose corticale en couronne.

Devant cette image plusieurs hypothèses sont envisagées ;

- une petite lacune osseuse au sein d'une fracture passée inaperçue
- une fracture actuellement consolidée apparue au niveau d'une lacune corticale métaphysaire.
- l'ostéomyélite chronique type abcès de Brodie.
- enfin un ostéome ostéoïde auquel on songe devant cette lacune entourée d'une zone d'hyperostose.

Plusieurs arguments sont contre : d'une part, cet enfant ne souffre, d'autre part il présente une angulation du tiers inférieur du tibia que n'explique pas le diagnostic d'ostéome ostéoïde.

Devant la pauvreté de l'examen clinique, la présence de cette amyotrophie isolée, le diagnostic est cependant envisagé comme le plus probable par analogie aux observations antérieures.

Le 20 novembre 1967, donc 7 mois après le début des

troubles le Docteur CARLIOZ pratique à l'Hôpital ST-VINCENT-DE-PAUL une exérèse chirurgicale de cette géode.

L'examen histologique pratiqué par le Docteur GUBLER ne permet pas de confirmer le diagnostic.

" Les fragments osseux examinés à décalcifier n'ont pas retrouvé malgré la multiplicité des coupes d'aspect histologique évoquant un ostéome ostéoïde. Il s'agit en effet d'un os éburné, très dur, dont les espaces médullaires sont fibreux mais sans nidus visible, sans tissu ostéoïde vrai.

Le fait que le prélèvement n'ait pas été fait en masse par trépanation ôte à la négativité de l'aspect histologique toute signification formelle, d'autant qu'il existe sur l'un des fragments d'os spongieux une artériole anormale à paroi épaisse, comme on en voit souvent au voisinage des ostéomes ostéoïdes.

Conclusion : Ostéome Ostéoïde possible.

Cependant l'évolution post-opératoire est en faveur du diagnostic d'ostéome ostéoïde ; en effet, dès le lendemain, l'enfant cesse de souffrir complètement.

Il est revu en octobre 1968 à la consultation du Docteur GRENET : l'amyotrophie a complètement disparu.

- Observation n°4 - Enfant François C...., 10 ans

L'enfant François C...., 10 ans est vu pour la première fois en octobre 1968 en consultation par le Docteur GRENET.

Cet enfant se plaint de douleurs du bras droit, douleurs lancinantes qui le gênent dans ses jeux et l'empêchent même actuellement d'écrire de la main droite.

Les douleurs ont débuté il y a 18 mois, d'abord minimes elles sont devenues de plus en plus violentes et s'accompagnent de troubles vaso-moteurs à type de sueurs ; en outre est apparue progressivement au niveau du membre supérieur droit une amyotrophie importante cliniquement mesurable.

Des radiographies et des tomographies sont pratiquées par le Docteur FAURE :

- il existe au sein d'une glène condensée une image lacunaire arrondie de 1 cm de diamètre environ, parfaitement bien limitée, cernée par une bordure radio-opaque.

Les coupes à 4 et 4 cm 1/2 montrent au centre de cette géode un petit point très dense de 2 ou 3 mm de diamètre.

- On note en outre un gonflement des parties molles articulaires et une ostéoporose du 1/3 supérieur de l'humérus et de la tête humérale.

Devant cette image, deux diagnostics possibles

- une ostéomyélite chronique ou une ostéite chronique à autre germe
- un ostéome ostéoïde.

Cette dernière hypothèse paraît la plus probable.

compte tenu de l'importante condensation autour de la géode et de la présence d'un petit nidus central.

Cet enfant est opéré.

Le lendemain de l'intervention ses douleurs ont disparu, l'amyotrophie régresse progressivement.

L'examen histologique confirme le diagnostic d'ostéome ostéolde.

- : - : - : -

- Observation n° 5 - Enfant Bruno T...., 6 Ans

Chez cet enfant, jusqu'alors en excellente santé, les troubles ont débuté en septembre 1967 au retour des vacances : l'enfant se plaint tous les matins au réveil de douleurs au niveau de la cuisse droite à type de picotement ; puis ces douleurs s'exagèrent, apparaissent dans la journée et obligent l'enfant à interrompre ses activités tant à l'école qu'à la maison.

Fin janvier 1968, le syndrome douloureux persiste et réveille maintenant l'enfant toutes les nuits vers 2 heures du matin : l'enfant calmé par des massages et une demi-aspirine se rendort.

La vitesse de sédimentation et la formule sanguine ne montrent aucune anomalie sauf une éosinophilie sans rapport avec le phénomène douloureux ; la cuti-réaction est négative ; les radios pratiquées sont considérées comme normales.

L'enfant est vu fin février 1968 et hospitalisé dans le service du Docteur GRENET pour investigations.

Cet enfant qui souffre depuis plus de 5 mois n'est pas actuellement en bon état général : on note un amaigrissement de 1 kg en 15 jours ; l'enfant anorexique et asthénique, somnole la journée mais se réveille la nuit en sueurs.

A l'examen clinique, on ne note aucune modification tégumentaire, l'intégrité articulaire des hanches des genoux et des chevilles est conservée, la force musculaire est normale et symétrique, la sensibilité superficielle est normale, tout au plus, le réflexe rotulien droit est-il faible selon certains, aboli selon d'autres.

Il existe par contre une amyotrophie importante du membre inférieur droit portant :

- sur la cuisse - Cuisse Droite : 26,5 cm
- Cuisse Gauche: 27,5 cm

- sur le mollet - Mollet Droit : 21,00 cm
- Mollet Gauche 23,00 cm

- sur la fesse : abaissement du pli fessier droit.

La palpation de la région spontanément douloureuse ne réveille aucune douleur.

A la marche, l'enfant esquive légèrement l'appui sur le membre inférieur droit.

L'examen du rachis est normal, la ponction lombaire est normale.

L'électromyogramme est normal.

Les radiographies du rachis et du fémur droits pratiquées le 1er mars, sont considérées comme normales.

Divers diagnostics sont alors envisagés :

- Une tuberculose osseuse mais la cuti-réaction est négative ainsi que la radiographie pulmonaire.

- Une épidurite mais l'amyotrophie et les douleurs sont strictement unilatérales.

- Un neurinome mais cette tumeur est rare à cet âge et le petit Bruno ne présente aucune recrudescence des douleurs lors des efforts de toux ou d'éternuement.

- Une tumeur intra-médullaire mais il n'existe pas de contracture lombaire et la percussion du rachis ne réveille aucune douleur. La ponction lombaire est en outre normale.

Au total, devant ces douleurs à recrudescence nocturne, calmées par l'aspirine, accompagnées d'une importante amyotrophie la possibilité d'un ostéome ostéoïde est évoquée et minutieusement recherchée, seule la localisation en est encore incertaine car on sait que l'ostéome ostéoïde vertébral provoque des douleurs à distance.

On ne retrouve aucune lésion sur le rachis par contre, en reprenant attentivement les radios du fémur droit et en pratiquant des tomographies, le Docteur FAURE découvre qu'il existe un petit flot radio transparent à la face interne du col fémoral au dessus du petit trochanter mais celui-ci ne s'accompagne pas d'une hypercondensation osseuse comme cela se voit d'habitude dans l'ostéome ostéoïde.

Le petit Bruno est montré au Docteur PELLERIN, le 8 mars 1968 qui devant cette image hésite entre deux hypothèses :

- Soit petit infarctus osseux qui guérira spontanément
- Soit ostéome ostéoïde : dans ce cas, la douleur va persister.

Pour sa part, il pense que c'est un ostéome ostéoïde mais l'opération vue la localisation au niveau du col fémoral étant très délabrante, le Docteur PELLERIN estime plus sage d'attendre 3 mois et de refaire alors des tomographies.

Le 27 mars 1968, l'enfant est revu à la consultation du Docteur GRENET : les douleurs sont identiques.

Sur le nouveau cliché, la géode est retrouvée toujours sans condensation périphérique. Devant la persistance des douleurs, l'intervention est envisagée.

L'enfant est opéré dans le service du Professeur FEVRE, le 10 mai 1968.

Compte-rendu opératoire : Ostéome Ostéoïde du col fémoral droit.

Voie d'abord passant en dedans du D.A.

Ouverture de la capsule.

On trépane aux ciseaux la face antérieure de la base du col, en regard de l'ostéome ostéoïde. Curetage, radio de contrôle : l'exérèse paraît totale.

Plâtre pelvi-pédieux.

L'examen histologique est pratiqué par le Docteur IMBERT.

" Parmi les fragments examinés, on note la présence d'un territoire formé de lamelles osseuses denses s'organisant en éventail autour d'un petit module fibroblastique qui semble pouvoir être interprété comme un nidus.

Conclusion : " Ostéome Ostéoïde "

L'enfant sort le 14 mai 1968 ; il ne se plaint plus la journée mais continue à souffrir jusque vers 1 heure, deux heures du matin, cette douleur cesse avec de l'aspirine.

Le 8 juillet 1968, il est revu à l'ablation du plâtre. Il existe toujours une amyotrophie nette du membre inférieur droit, sur le cliché outre l'image de biopsie, on retrouve une hypercondensation osseuse périphérique.

L'enfant part en vacances avec un traitement symptomatique contre les douleurs et doit être revu en octobre pour que soit prise une décision thérapeutique : en effet, il semble probable que l'exérèse de l'ostéome ostéoïde n'a pas été complète, ce qui explique la persistance des signes cliniques et cet enfant devra donc être réopéré s'il continue à souffrir.

Le 18 septembre 1968, le petit Bruno est revu par le Docteur GRENET : l'enfant souffre toujours et ses douleurs ne peuvent être mises sur le compte d'une majoration ; des essais de traitement par placebo ont été tentés qui n'ont amené aucune amélioration alors que l'aspirine soulage ses douleurs.

Au point de vue radiologique, on constate à la face antéro-interne du col fémoral droit une image géodique assez étendue à contour polycyclique, bordée d'une zone de sclérose avec discret épaississement de la corticale interne au voisinage du petit trochanter.

Compte tenu de l'acte chirurgical il est bien difficile

de savoir exactement à quoi s'en tenir : s'agit-il d'une lésion purement cicatricielle ou bien existe-t-il une reprise du processus lytique.

Devant la persistance des douleurs, l'enfant est réopéré le 15 novembre. Le lendemain même de l'intervention les douleurs cessent.

L'examen histologique est pratiqué par le Docteur ETEVE

Géode de l'extrémité supérieure du fémur.

Les fragments osseux qui sont très dissociés, ont du faire l'objet d'une décalcification prolongée.

Après celle-ci, on observe sur les coupes qu'il s'agit d'un tissu spongieux, dont les travées sont dans l'ensemble, de morphologie normale, entre lesquelles il existe un tissu médullaire, peu cellulaire, comprenant quelques foyers de cellules hématopoétiques mais surtout un tissu adipeux.

On observe également, réparti sur plusieurs fragments en raison de la dissociation résultant du prélèvement, un foyer apparemment limité, constitué par un tissu conjonctif cellulaire dans lequel existent quelques plages ostéoïdes calcifiées.

Bien que le diagnostic soit difficile à affirmer en présence de fragments dilacérés, cette lésion, qui ne comporte aucune suspicion de nature tumorale maligne et aucune trace de processus inflammatoire, doit être considérée comme étant un ostéome ostéoïde.

La disparition complète des douleurs, l'amélioration de l'amyotrophie confirment le diagnostic d'ostéome ostéoïde.

- II - GENERALITES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES

SUR L'OSTEOME OSTEOIDE

1) - PHYSIOPATHOLOGIE - ETIOLOGIE -

L'étiologie de l'ostéome ostéoïde est très controversée ; diverses hypothèses ont été envisagées à son sujet :

- Plusieurs auteurs ont été frappés par la fréquence relative avec laquelle l'ostéome ostéoïde succède à une chute ou un choc.

Dans 3 cas sur 6 présentés par le Professeur DE SEZE l'origine traumatique semble évidente : cependant le rôle du choc est bien connu pour n'importe quelle tumeur osseuse (Ostéo-sarcome par exemple). Le traumatisme semble donc révélateur dans nombre des cas mais non pas déterminant. La douleur de l'ostéome ostéoïde débute parfois à l'occasion d'un traumatisme mais on ne peut pas parler de modalité réactionnelle de l'os à ce traumatisme.

- D'autres auteurs par contre pensent que l'infection possède un rôle certain dans la genèse de l'ostéome ostéoïde.

Löfgren, en effet, dans 4 cas sur 5, retrouve une infection dans les mois qui ont précédé l'apparition de l'ostéome et la présence sur l'examen histologique d'infiltrats lympho-plasmocytaires semble pour lui un argument précieux en faveur de l'origine infectieuse. Celle-ci, cependant, n'est plus retenue maintenant par la majorité des spécialistes car d'une part, les aspects histologiques semblent très différents selon les cas et difficiles à interpréter, d'autre part, les examens bactériologiques pratiqués au niveau de la lésion se sont toujours révélés négatifs.

- Actuellement, on en revient encore à la classification adoptée par JAFFE dans sa description princeps : l'ostéome ostéoïde est une tumeur osseuse bénigne d'origine mésenchymateuse : le tissu osseux est résorbé et remplacé par du tissu conjonctif atypique, richement vascularisé, renfermant de nombreux ostéoblastes et quelques ostéoclastes.

2) - AGE - SEXE -

Classiquement l'ostéome ostéoïde est une tumeur du sujet jeune, de l'adolescent entre 10 et 20 ans ; il est fréquent cependant, nos 5 observations en sont un exemple, de le rencontrer avant 10 ans ; il est rare après 35 ans bien que les 2 âges extrêmes où il a été observé dans la littérature soient 55 ans et 14 mois.

La prédominance masculine semble nette : 66 % d'après certaines statistiques ; dans nos 5 observations les enfants atteints sont tous des garçons.

3) - SIEGE -

L'ostéome ostéoïde peut siéger dans la corticale diaphysaire ou dans l'os spongieux métaphysaire ; il se rencontre essentiellement sur les os longs des membres : dans près de la moitié des cas, il atteint fémur ou tibia ; il est bien difficile d'établir la fréquence des diverses localisations car tous les os sauf les os du crâne, où il n'a jamais été observé d'ostéome ostéoïde, peuvent être touchés : 4 sur 5 des malades, de JAFFE présentaient des ostéomes ostéoïdes considérés comme rares (Astragale, calcanéum, phalanges, vertèbres).

De même dans nos observations la localisation est parfois aussi atypique : vertèbres, calcanéum, tibia, cavité glénoïde de l'omoplate, col du fémur.

4) - SEMILOGIE CLINIQUE

Cliniquement, si l'on s'en réfère au traité de Pathologie Osseuse, la sémiologie de l'ostéome ostéoïde est pauvre, elle se résume presque toujours à la seule douleur :

- a) - La douleur

La douleur est le signe clinique révélateur qui amène le malade à consulter.

D'abord minime, elle augmente progressivement avec la durée de l'évolution pour devenir souvent très violente, lancinante, elle survient spontanément mais se majore à l'effort et oblige souvent l'enfant à interrompre ses activités : dans notre observation n°4, le jeune François C. . . . , souffre tellement du bras droit qu'il ne peut plus écrire de la main droite.

Mal calmée par le repos, cette douleur présente une recrudescence nocturne et ce caractère est fortement évocateur de l'ostéome ostéoïde ; la douleur est parfois localisée au siège de la lésion, parfois aussi elle irradie à distance, sans affecter jamais cependant un trajet radiculaires précis : c'est le cas pour le petit Philippe R. . . . qui, atteint d'un ostéome de l'arc postérieur de L5 se plaignait essentiellement de douleurs de la jambe gauche et surtout du bord externe du pied gauche.

Au total, la douleur de l'ostéome ostéoïde est remarquable par sa fixité, sa tenacité, sa prédominance nocturne.

L'action des antalgiques est inconstante : certains enfants sont calmés par l'aspirine, qu'ils prennent alors comme des toxicomanes ; parfois aussi des douleurs sont rebelles à tout analgésique, comme ce fut le cas dans notre observation du petit Philippe chez lequel même des infiltrations de novocaïne n'avaient donné aucun résultat.

Cette douleur, signe clinique clé de l'ostéome ostéoïde, n'est pas toujours isolée : elle s'accompagne parfois de signes cliniques inhabituels et volontiers trompeurs : une amyotrophie, des manifestations articulaires.

- b) - L'Amyotrophie -

L'amyotrophie peut être précoce et importante : chez le petit Eric L. . . . , sa persistance a motivé l'hospitalisation ; chez le jeune Richard elle est présente dès le premier examen.

Cette amyotrophie succède en général à la douleur,

elle est cliniquement mesurable, ne s'accompagne, par contre, d'aucun signe de la série neurogène : il n'existe pas de contracture lombaire, la force musculaire est conservée, les réflexes ostéotendineux sont normaux. Les sensibilités superficielle et profonde ne sont pas perturbées.

Au total, la présence de cette amyotrophie isolée égare parfois le diagnostic ; la régression après l'intervention chirurgicale est un signe de guérison.

- c) - Les manifestations articulaires

Les phénomènes articulaires sont fréquents lorsque la lésion siège près d'une articulation ; celle-ci est alors gonflée, douloureuse, difficilement mobilisable.

Le diagnostic d'arthrite est à tort évoqué : BALU SANKARAN rapporte le cas d'une petite fille de 10 ans souffrant d'une douleur de la hanche avec limitation des mouvements, légère amyotrophie ; à l'examen radiologique, il existe une ostéoropose avec élargissement de l'espace articulaire coxo-fémoral et présence d'une zone claire d'1 cm dans la portion proximale du col fémoral gauche ; la ponction de liquide synovial légèrement floconneux renferme :

- Cellules rouges 2050 par millimètre cube
- Cellules blanches : 1650 par millimètre cube (30 % neutrophiles, 16 % lymphocytes, 54 % monocytes).

Plusieurs hypothèses sont alors envisagées : arthrite rhumatoïde, synovite, granulome éosinophile, ostéome ostéoïde. L'intervention est décidée, c'est le compte rendu histologique qui révélera le diagnostic d'ostéome ostéoïde du col fémoral gauche.

Si les manifestations articulaires sont possibles, par contre il n'a jamais été retrouvé de fracture spontanée au cours de l'évolution de l'ostéome ostéoïde.

- d) - Signes généraux

L'état général est toujours excellent, il n'existe pas de poussée hyperthermique, pas d'anorexie.

Les examens de laboratoire sont dénués de tout

signe inflammatoire : la formule sanguine est normale, il n'y a pas d'hyperleucocytose, la vitesse de sédimentation est normale.

Au total, devant cet enfant en bon état général, qui se plaint de douleurs vives, tenaces, souvent nocturnes, chez lequel l'examen tant général que neurologique est pauvre, la présence d'une tumeur osseuse est suspectée et un examen radiologique demandé.

(5) - Examen radiologique

L'examen radiologique est certes le pilier du diagnostic mais l'image radiologique est parfois atypique, parfois en retard sur la clinique et il faut savoir répéter le cliché pour peu qu'une douleur tenace ne fasse pas sa preuve.

Typiquement l'image caractéristique est faite de 2 éléments.

Au centre :

- Une zone claire, radio transparente, arrondie au ovoïde, de quelques millimètres à 1 ou 2 centimètres de diamètre soit homogène, soit occupée par une ou plusieurs opacités : ce nodule central est le nidus, partie essentielle de la lésion.

- A la périphérie, limitant parfaitement le nidus, un anneau opaque d'ostéosclérose.

En fait cette image très évocatrice est surtout nette au niveau des os spongieux, où la réaction d'hypercondensation osseuse peu importante dessine une image en cocarde caractéristique. Par contre si la lésion siège au niveau d'une corticale, la réaction d'ostéosclérose est étendue en hauteur et en largeur, où elle s'accompagne alors d'une apposition sous-périostée. Au sein de cette zone condensante, le nidus est parfois minime et nécessite alors pour être retrouvé des tomographies et des incidences multiples.

L'ostéoporose n'est pas un signe classique, mais elle est parfois importante, comme ce fut le cas chez notre deuxième malade, voir même révélatrice.

Spence et collaborateur ont rapporté 6 observations d'ostéome ostéoïde où l'ostéoporose fut le premier signe radiologique.

L'examen radiologique est essentiel car lui seul permet de poser le diagnostic d'ostéome ostéoïde et d'adopter alors la seule attitude thérapeutique efficace : l'intervention chirurgicale ; cependant, les signes radiologiques sont souvent soit retardés sur la clinique soit atypiques et de délicats problèmes diagnostiques se posent alors, que nous envisagerons dans un paragraphe suivant.

Dans les cas où l'interprétation radiologique est difficile les auteurs Suédois ont proposé de s'aider de l'angiographie : En effet, le nidus d'un ostéome ostéoïde étant plus riche en vaisseaux que le tissu ostéoïde et l'os qui l'entourent, le produit de contraste l'imprègne parfaitement et électivement ; ainsi l'ostéome ostéoïde fait exception à la règle selon laquelle les tumeurs bénignes de l'os ne sont pas mieux vascularisées que le tissu qui leur donne naissance.

Il ne semble pas néanmoins que cet examen difficile soit indispensable au diagnostic.

6) - Examen Histologique -

Si l'examen radiologique fournit des signes intéressants, qui permettent d'étayer un diagnostic présumé d'ostéome ostéoïde, seul l'examen histologique est décisif et fournit une certitude.

Le diagnostic histologique n'est possible cependant que si le chirurgien remet à l'anatomopathologiste la tumeur prélevée en bloc ; par contre, il est difficile ou impossible sur des fragments dilacérés prélevés à la curette.

- Aspect macroscopique -

Macroscopiquement, le nidus, partie active de la lésion, composé de tissu ostéoïde est occupé par un nodule de consistance molle, de couleur rougeâtre, semé de taches grisâtres, ressemblant à un tissu de granulation. Le nidus est de petite taille ; parfois véritable tête d'épingle difficile à dissocier, il atteint la taille d'une lentille ou d'un pois sans jamais excéder 2 cm de diamètre ; ce noyau reste vraiment central et ne tend pas à faire irruption ou envahir les tissus environnants.

Le nidus apparaît entouré d'une réaction d'ostéosclérose faite d'os scléreux, blanc, très dur à la coupe ; cette sclérose réactionnelle est d'autant plus marquée que le processus est plus ancien et que la tumeur siège près de la corticale.

- Aspect microscopique -

Histologiquement, le nidus a toujours l'aspect d'un tissu conjonctif cellulaire, très richement vascularisé, renfermant de nombreux ostéoblastes et quelques ostéoclastes ; ce sont les ostéoblastes qui secrètent le tissu ostéoïde, substance fondamentale de la lésion.

Tout au long de l'évolution , ce tissu ostéoïde se calcifie d'où la formation de petits séquestres.

Au sein de ce stroma, il existe un réseau irrégulier fait de travées primaires, non haversiennes, très abondantes, anastomosées les unes aux autres ; Dans les interstices, on retrouve des fibroblastes, des cellules mésenchymateuses et des petits vaisseaux sanguins surtout nombreux à la périphérie de la lésion.

Il n'existe ni figure anormale de mitose ni zone de nécrose.

Le nidus est lachement rattaché au tissu osseux périphérique par du tissu fibreux et vasculaire.

Quant au tissu d'ostéosclérose, il se compose d'os

compact avec des travées osseuses nombreuses et irrégulières ; les espaces intertrabéculaires, peu importants sont pratiquement avasculaires et remplis de tissu fibreux proliférant.

Signalons en outre qu'on a parfois noté l'existence sur les coupes de plasmocytes ou de lymphocytes, ce qui serait pour certains auteurs un argument en faveur de l'origine infectieuse de l'ostéome ostéoïde.

7) - EVOLUTION - TRAITEMENT -

L'ostéome ostéoïde est une tumeur curable chirurgicalement et le seul traitement qui s'impose devant un ostéome ostéoïde est l'exérèse chirurgicale : spontanément en effet, l'ostéome ostéoïde n'a aucune tendance à la régression : les signes cliniques, douleur, et amyotrophie et les signes radiologiques se majorent.

Certains ont cependant décrit une guérison en l'absence de tout acte chirurgical.

Ainsi SHERMANN cite le cas d'un ostéome ostéoïde du tibia qui aurait guéri après 7 ans en laissant derrière lui une opacité hypertrophique de l'os.

DOCKERTY décrit l'histoire d'une enfant de 7 ans qui, traitée par repos au lit et sulfamides, vit ses symptômes cliniques régresser, puis disparaître en 8 à 10 mois, tandis que l'image radiologique d'une petite zone transparente à l'intérieur du col du fémur gauche, évoluait en 7 ans vers la disparition.

BERAUD et BRUNAT à Lyon dans une observation d'un ostéome ostéoïde du fémur attribuent la disparition de la tumeur à l'action des rayons X.

Que penser de ces guérisons ? Elles seront toujours suspectes et controversées puisque le critère histolo-

gique est absent faute d'intervention sanglante.

Peut-être cette image radiologique étiquetée ostéome ostéoïde n'était-elle due qu'à un petit infarctus osseux ?

Mise à part ces cas de "guérisons médicales" l'exérèse de la tumeur en totalité est indispensable à la disparition des troubles ; il faut bien insister sur une excision large et généreuse car la récédive est toujours possible comme le démontre notre 5ème observation chez le petit Bruno T...., chez lequel seule la seconde intervention 7 mois après la 1ère, amena la cessation de la douleur.

Lorsque l'excision chirurgicale est importante, on pratique une greffe.

L'évolution dans les jours qui suivent l'intervention est spectaculaire ; si la tumeur est extirpée en totalité, le lendemain même le malade cesse de souffrir définitivement ; cette cessation brutale et complète est d'ailleurs à un critère exigible pour assurer le diagnostic.

Il n'y a pas de séquelle, l'amyotrophie disparaît toujours, parfois un peu lentement et ce fut le cas chez le petit Eric qui 1 an après l'intervention présentait encore une légère amyotrophie mais chez lui il faut insister sur le fait que cette amyotrophie importante avait été le signe clinique essentiel et révélateur.

- : - : - : -

- IV - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE

L'OSTEOME OSTEOIDE

La description clinique et radiologique semble devoir réaliser, dans la plupart des cas, un tableau simple et net : douleur et image radiologique évocatrice permettent un diagnostic relativement simple, qui est confirmé par l'examen histologique de la lésion excisée chirurgicalement.

En fait les problèmes diagnostiques sont parfois difficiles à résoudre.

Dans une "Revue critique de 25 observations d'ostéome ostéoïde ou présumées telles" par Alexandre, ces derniers sont bien mis en valeur : sur 25 cas où le diagnostic avait été porté sur des arguments cliniques et radiologiques, 11 cas seulement ont été confirmés histologiquement de façon formelle, 5 cas correspondant exactement à la description de JAFFE.

La liste des diagnostics différentiels est très étendue, nous analysons rapidement ceux qui nous paraissent les plus importants.

1) - Lorsqu'à la douleur s'associe une amyotrophie, des problèmes particuliers se posent : un examen neurologique minutieux et négatif, l'absence de contracture, la ponction lombaire normale permettent d'éliminer une histoire neurologique ; en outre la pratique d'un Electromyogramme permet d'écarter la possibilité d'une affection d'origine myogène.

Le plus souvent cependant, le diagnostic différentiel est essentiellement radiologique et se pose avec les diverses

tumeurs osseuses ; il est d'ailleurs rassurant de remarquer que les tumeurs diagnostiquées sont pratiquement toujours bénignes.

2) - La tuberculose osseuse dans ses formes raréfiantes

Elle peut rassembler à l'ostéome ostéoïde sur bien des points :

- l'âge et la prépondérance chez le garçon
- l'ordre de fréquence des os touchés
- l'allure évolutive : début insidieux et parfois chronique d'emblée.
- enfin l'aspect radiologique : caverne qui peut contenir quelques petits séquestres en grelot.

Mais la douleur est en général plus modérée que dans l'ostéome ostéoïde, parfois même absente.

On a souvent la notion d'un virage de cuti, d'une image radiologique de primo-infection pulmonaire ou d'une autre localisation tuberculeuse.

Enfin l'examen anatomo-pathologique ne permet plus la moindre hésitation pour poser le diagnostic.

3) - Le granulome éosinophile

Il atteint l'adolescent et le tableau clinique est superposable à celui de l'ostéome ostéoïde : manifestations douloureuses isolées, le plus souvent sans fièvre.

La radiologie rectifie en général le diagnostic car il existe une zone claire avec une sclérose périphérique, cette lacune est polykystique à contours nets, non densifiés en carte de géographie.

4) - Le kyste solitaire osseux prête moins à confusion.

Il se révèle le plus souvent par une fracture spontanée.

L'image radiologique confirme le diagnostic : clarté

ovalaire à grand axe vertical limitée par une bande opaque en fond de coquetier vers la diaphyse souvent remaniée par des traits de fracture.

- 5 - Le Kyste anévrysmal osseux atteint essentiellement les os longs et les vertèbres.

Le syndrome douloureux est habituellement révélateur ; à l'examen clinique il existe une tuméfaction faisant corps avec l'os mais respectant les parties molles.

La radiographie montre une image lacunaire soufflant l'os ; le périoste est décollé et la lésion déborde sur les parties molles sans jamais les envahir.

Ces signes radiologiques permettent donc de différencier facilement ostéome ostéoïde et kyste anévrysmal.

- 6 - Les Tumeurs à myéloplaxes sont rares avant 20 ans alors que l'ostéome ostéoïde survient de préférence entre 10 et 20 ans.

L'examen est motivé soit par des douleurs, soit par une tuméfaction, soit par une fracture pathologique. Cette tumeur siégeant au niveau de l'épiphyse, apparaît à la radiographie comme une zone radio-transparente cloisonnée, d'aspect auréolaire, soufflant parfois l'os. Il n'existe pas de condensation osseuse comme dans l'ostéome ostéoïde.

- 7 - Les Lacunes corticales métaphysaires des os longs s'observent entre 3 et 20 ans.

La localisation la plus fréquente est le genou.

Les signes cliniques sont nuls, tout au plus retrouve-t-on quelques douleurs.

L'examen radiologique découvre, souvent fortuitement, une géode métaphysaire, excentrique, d'une clarté homogène, amincissant et interrompant le cortex, bien limitée en dedans.

Contrairement à l'ostéome ostéoïde, l'abstention est la règle : la tumeur régresse en trois ou quatre ans spontanément.

8) - Le sarcome ostéolytique à son début peut en imposer pour un ostéome ostéoïde.

Il peut se limiter en effet à une petite zone radio transparente qui a perdu sa trabéculatation mais souvent la rapidité de l'évolution est telle que le jeune malade est vu plus tardivement et l'image est alors fortement évocatrice d'une tumeur maligne : les contours sont flous et nuageux la corticale de l'os est perforée, les parties molles sont envahies.

9) - En fait c'est essentiellement avec l'ostéomyélite chronique que le diagnostic se pose

JAFFE précise d'ailleurs que c'est dans le cadre des ostéites chroniques que se dissimulait autrefois l'ostéome ostéoïde.

Comme nous le verrons ultérieurement, le diagnostic d'ostéomyélite chronique fut envisagé chez tous nos jeunes malades ; la possibilité d'une ostéomyélite chronique fut en particulier fortement évoquée dans nos observations n°1 et n°2, et un traitement d'épreuve instauré : c'est seulement devant l'échec de ce dernier que l'intervention fut décidée.

L'ostéomyélite chronique peut se présenter sous quatre formes

- L'ostéomyélite hyperostosante et nécrosante
- L'abcès central des os de Brodie
- L'ostéomyélite éburnante
- La périostite albumineuse d'Ollier

Seules les trois premières formes cliniques peuvent être confondues avec l'ostéome ostéoïde : Analysons - les successivement.

a) L'ostéomyélite hyperostosante et nécrosante
Les signes cliniques sont les suivants :

- la douleur qui d'abord localisée et intermittente devient rapidement diffuse, continue et atroce.

- la tuméfaction osseuse.

A la radiographie, il existe des zones claires de destruction au sein d'une hyperostose périphérique juxta-épiphysaire puis diaphysaire.

Cette association îlot radio-transparent + hyperostose peut évoquer l'ostéome ostéoïde ; l'évolution vers la suppuration et surtout l'intervention rectifient le diagnostic.

b) L'abcès central des os de Brodie

Il est proche de l'ostéome ostéoïde tant au point de vue sémiologique qu'au point de vue radiologique.

L'abcès de Brodie, collection suppurée et enkystée se révèle par une douleur vive peu calmée par le repos ou les antalgiques à recrudescence nocturne; l'image radiologique est celles d'un petit trou clair dans l'os, entouré d'une zone de condensation.

Le diagnostic n'est souvent affirmé qu'au moment de l'excision, lorsque le chirurgien tombe sur une poche pleine de pus

c) - L'Ostéomyélite éburnante

Lorsque l'ostéome ostéoïde siège près d'une corticale l'importance de l'hyperostose peut en imposer pour une ostéomyélite éburnante, d'autant que l'image du nidus minime est noyée dans la zone de condensation osseuse.

Dans tous les cas, pour faire le diagnostic d'ostéomyélite chronique, il faut savoir donner toute sa valeur à un amaigrissement des poussées douloureuses fébriles, une hyperleucocytose, une accélération de la vitesse de sédimentation.

- V - PARTICULARITES DE NOS OBSERVATIONS

Après avoir décrit les signes cliniques, radiologiques et histologiques de l'ostéome ostéoïde en général, nous allons maintenant étudier les particularités cliniques de nos 5 observations et les difficiles problèmes diagnostiques qui se sont posés à l'occasion de ces cas d'ostéome ostéoïde.

- 1 - Age et Sexe

Tout d'abord signalons que les enfants, tous des garçons ont respectivement 8 ans, 7 1/2 ans, 6 ans, 9 1/2 ans, 6 ans ; c'est dire que la prédominance masculine est réelle et que l'ostéome ostéoïde, tumeur de l'adolescent, n'est pas rare chez le jeune enfant.

- 2 - Sémiologie clinique

Il ressort de la lecture des traités de pathologie osseuse et des diverses publications que la sémiologie de l'ostéome ostéoïde se limite à un seul signe : la douleur. Il n'existe ni tuméfaction, ni fracture pathologique comme c'est le cas dans nombre de tumeurs osseuses bénignes.

Classiquement donc la douleur, pratiquement toujours isolée, est le signe clinique révélateur, elle provoque l'examen radiologique qui conduit au diagnostic ; les autres signes cliniques, amyotrophie et signes articulaires, sont pour la majorité des auteurs plutôt rares et de peu d'importance.

- L'amyotrophie, signe clinique majeur

Cependant, à la lumière de nos observations il faut, semble-t-il, réviser et nuancer quelque peu ces notions très

simples.

L'une de nos observations fut à ce point de vue très déroutante et posa des problèmes diagnostiques particuliers : c'est le cas du petit Eric L....

Cet enfant en effet ne s'est plaint de douleur de la jambe droite que pendant 15 jours en mars 1967 au décours d'un épisode hyperthermique infectieux ; ces douleurs ont d'ailleurs régressé spontanément.

C'est en avril 1967 qu'apparaît l'amyotrophie indolore de la jambe droite qui par sa persistance motive l'hospitalisation en septembre 1967 ; à l'examen, l'amyotrophie s'étend maintenant à tout le membre inférieur droit, l'examen neurologique est normal, tout au plus le réflexe rotulien droit est-il retrouvé très faible ; la pression au niveau du tiers inférieur de la jambe droite ne réveille aucune douleur.

Devant cet enfant qui ne souffre pas mais présente une amyotrophie, la découverte à la radiographie d'une très discrète lacune du tiers inférieur du tibia droit entourée d'une zone d'hypérostose corticale fait suspecter le diagnostic d'ostéome ostéoïde, mais ce n'est que par élimination devant l'examen clinique négatif et par analogie aux observations antérieures que ce diagnostic est posé, il sera d'ailleurs confirmé par l'histologie.

Soulignons-le encore, l'absence de la douleur rend cette observation inédite aussi doit-on penser au diagnostic possible d'ostéome ostéoïde devant une amyotrophie qui ne fait pas sa preuve, même en l'absence de tout syndrome douloureux.

C'est l'amyotrophie, qui dans l'histoire du petit Eric a inquiété et conduit au diagnostic ; dans 3 autres de nos observations l'amyotrophie précoce, importante occupe le devant de la scène clinique : elle apparaît comme un signe clinique majeur.

Chez le petit Richard, qui souffre de la cheville droite depuis octobre 1964 apparaît dès le 2ème examen en janvier 1965 soit 3 mois plus tard une amyotrophie de la jambe droite.

Malgré une rééducation régulièrement suivie, cette amyotrophie s'exagère et s'étend en avril 1965 à tout le membre inférieur droit avec même disparition du pli fessier ; devant sa persistance, un électromyogramme est même demandé et s'avère normal.

Devant l'image radiologique, l'intervention est décidée, l'évolution favorable confirme le diagnostic.

Revu un an plus tard l'enfant ne souffre plus ; seule persiste une légère amyotrophie.

Chez le jeune François C...., l'amyotrophie est aussi au premier plan ; chez cet enfant porteur d'un ostéome de la cavité glénoïde de l'omoplate, elle atteint tout le membre supérieur droit, gênant l'enfant dans ses jeux, l'empêchant même d'écrire.

Chez le jeune Bruno T...., chez lequel le syndrome douloureux au niveau de la cuisse apparaît en septembre 1967 l'amyotrophie est retrouvée et analysée en septembre 1968 lors de son hospitalisation ; elle s'étend à tout le membre inférieur droit.

L'examen neurologique est pauvre : seul le réflexe rotulien droit est faible selon certains, aboli selon d'autres.

devant cette amyotrophie pour éliminer une origine neurogène, une ponction lombaire est pratiquée ; l'examen chimio bactériologique est normal.

On fait effectuer en outre un électromyogramme, il revient également négatif.

Cette amyotrophie ne cède pas lors de la première intervention, c'est seulement après la seconde opération qu'elle régressera ; c'est dire que la régression de l'amyotrophie au même titre que la disparition des douleurs est un critère exigible de guérison.

Au total, dans 4 sur 5 de nos observations l'amy-

trophie, loin d'être un signe mineur est au premier plan du tableau clinique ; sa présence, son aggravation tout au long de l'évolution en l'absence de signe radiologique typique induisent souvent en erreur et ce n'est qu'après examen neurologique soigneux, ponction lombaire, électromyogramme que la possibilité d'une tumeur médullaire ou cérébrale d'une lésion osseuse vertébrale ou d'une épidurité a pu être définitivement écartée.

- Les manifestations articulaires

Si l'amyotrophie est présente dans la plupart de nos observations, les signes articulaires n'en sont pas non plus exempts.

Richard se plaint de sa cheville qui est gonflée, difficilement mobilisable ; la pression au niveau du calcaneum réveille une douleur exquise : le diagnostic d'entorse passée inaperçue est d'ailleurs posée en premier lieu.

Tout au long de l'évolution, les signes articulaires font errer le diagnostic et ce n'est que 8 mois après le début des troubles que le diagnostic correct est posé : ostéome ostéoïde du calcaneum.

Le jeune François C... atteint d'un ostéome ostéoïde de la cavité glénoïde de l'omoplate présente lui aussi des signes articulaires radiologiques : il existe un certain gonflement des parties molles articulaires.

- 3. - Sémiologie radiologique

Comme nous l'avons déjà noté, c'est l'examen radiologique qui permet le diagnostic ; mais les images de radiologie, de par leur discrétion et leur petite taille sont souvent difficilement retrouvées : des clichés très soigneux, des incidences multiples des tomographies sont souvent indispensables ; en outre, elles sont souvent atypiques, troublantes, pouvant abuser même un radiologiste expérimenté.

Cependant l'image radiologique, associée au tableau clinique laisse parfois peu de doute pour le diagnostic : ainsi ce fut le cas de nos observations n° 1 et n° 4 : ces enfants présentaient tous deux l'un au niveau de l'arc postérieur de L5 l'autre au niveau de la cavité guénoïde de l'omoplate une image en cacarde caractéristique : zone claire arrondie d'1 cm de diamètre parfaitement limitée par un anneau radio opaque d'ostéosclérose.

Par contre, dans nos autres observations, les signes radiologiques furent parfois trompeurs.

Ainsi le petit Richard présenta d'abord une hypercondensation du calcanéum droit ; cette image resta identique pendant de longs mois faisant suspecter une tumeur maligne, éliminée d'ailleurs par une biopsie ; puis fut posé le diagnostic d'ostéomyélite fibreuse et ce n'est que 8 mois après l'apparition des troubles que de nouvelles données radiologiques font envisager le diagnostic d'ostéome ostéoïde et conduisent à l'intervention : outre une ostéoporose de tout le membre inférieur droit avec amincissement cortical est apparue sur le calcanéum une zone radio transparente de 1 cm de diamètre au sein de la condensation osseuse.

Chez le petit Eric L...., les premières radiographies mis à part un aspect d'angulation du tiers inférieur du tibia droit ont été considérées comme normales.

5 mois plus tard seulement l'on retrouve une très discrète lacune du tiers inférieur du tibia droit entouré d'hyperostose corticale ; la possibilité d'une ostéomyélite chronique est alors envisagée mais le diagnostic d'ostéome ostéoïde finalement retenu, ce malgré l'absence de douleur et la présence de cette angulation difficilement explicable car l'ostéome ostéoïde ne provoque jamais de fracture spontanée.

L'histoire du petit Bruno T...., est elle aussi aty-

pique : chez cet enfant les premières radiographies pratiquées en janvier 1968, 4 mois après le début des douleurs sont considérées comme normales.

En mars 1968, l'examen minutieux et des toмоgraphies permettent de retrouver la lésion : petite zone claire sans hypercondensation osseuse au niveau du col fémoral droit.

Devant cette image très discrète sans hyperostose, on évoque la possibilité d'un infarctus osseux et l'on temporise d'autant que la localisation rend l'intervention chirurgicale difficile et délabrante, mais cet enfant continuant de souffrir l'intervention est décidée : l'examen histologique confirme le diagnostic d'ostéome ostéoïde.

En outre, il faut noter la présence dans 2 de nos observations d'un signe radiologique pourtant considéré comme plutôt rare : une ostéoporose ; chez le petit Richard elle s'étend à tout le membre inférieur droit, chez le petit François, elle atteint seulement la partie supérieure de l'humérus et la tête humérale.

- 4 - Diagnostic différentiel -

Il ressort de ces observations et nous l'avons déjà souligné au cours de notre paragraphe : "Diagnostic différentiel" que le diagnostic différentiel essentiel est celui d'ostéomyélite chronique et ce dans ces différentes formes ; l'on sait en effet que l'ostéomyélite chronique peut évoluer par poussée douloureuse sans hyperthermie.

Dans notre observation n°2, le jeune Richard fut fortement suspect d'une ostéomyélite car devant une hypercondensation osseuse isolée le diagnostic d'ostéome ostéoïde ne fut même pas envisagé et l'on pencha plutôt pour une ostéomyélite éburnante ou ostéomyélite chronique clérosante.

Dans nos observations n°1, n°3 et n°4, la présence

d'un îlot radio transparent, entourée d'une hypercondensation osseuse a fait suspecter un moment la possibilité d'une ostéomyélite chronique, type abcès de Brodie.

Au total ces images radiologiques soulèvent parfois de difficiles problèmes diagnostiques et seuls, le chirurgien devant la pièce opératoire et surtout l'anatomopathologiste devant la coupe histologique peuvent infirmer ou confirmer le diagnostic.

- 5 - Retard entre le début de la symptomatologie clinique et l'intervention curatrice

L'image radiologique égare le diagnostic, elle le retarde fréquemment et deux éventualités sont alors possibles :

- soit la lésion n'est pas encore visible radiologiquement et l'on peut parler de vrai retard : ainsi chez le petit Richard, c'est après 8 mois d'évolution qu'est apparue l'image claire au sein de la condensation osseuse, qui a conduit l'enfant sur la table d'opération.

- soit les signes radiologiques minimes passent inaperçus et les premières radiographies sont considérées comme normales : ce fut le cas de nos observations n° 3 et n° 5.

C'est ultérieurement, en pratiquant des nouveaux clichés et des tomographies et en les analysant très minutieusement à la recherche d'une lésion même très discrète que la lacune est retrouvée : petite zone claire assez mal définie.

Les premiers clichés sont alors étudiés à nouveau et on a la surprise de retrouver cette petite zone radio-transparente.

C'est dire qu'il faut savoir être exigeant et ne pas se contenter d'un examen radiologique, pour peu qu'une dou-

leur ou une amyotrophie ne passent pas leur preuve.

On est frappé, en reprenant nos cinq observations par le long délai qui s'écoule entre le début des troubles et l'intervention chirurgicale, seule thérapeutique efficace de l'ostéome ostéoïde; et pourtant ces enfants souffrent le plus souvent de douleurs violentes, lancinantes qui les gênent dans leurs activités.

Comment expliquer alors ce retard entre la symptomatologie clinique et la décision thérapeutique ? la plupart du temps l'examen radiologique apporte des présomptions et non une certitude en faveur du diagnostic d'ostéome ostéoïde ; aussi temporise-t-on quelque temps plutôt que d'imposer une intervention qui risque de s'avérer inutile.

La possibilité d'une ostéomyélite chronique est souvent soulevée et un traitement médical par antibiotiques immobilisation plâtrée est tentée : ce fut le cas pour Philippe R...., et Richard H.... ; chez eux la persistance des signes cliniques, les conduiront à l'intervention.

Dans nos observations, respectivement le délai entre l'apparition des signes cliniques et l'exérèse de la lésion est le suivant

- Philippe R.... 3 mois 1/2
- Richard H.... 8 mois
- Eric L..... 7 mois
- François C... 18 mois
- (+ 7 mois 1/2 : 1ère intervention
- Bruno T....) 7 mois : 2ème intervention
- (au total 14 mois 1/2

Le délai est donc long, il ne peut être raccourci que si l'on sait rechercher l'ostéome ostéoïde devant toute douleur tenace de l'adolescent qu'elle soit associée ou non à une amyotrophie.

- 6 - Exérèse chirurgicale - Récidive -

Il faut insister sur la nécessité d'une excision

chirurgicale large et généreuse de la lésion pour éliminer le risque non négligeable de récurrence.

Certains auteurs, en particulier PURCELL, MILLS et LIPCOMA, pédiatres aux U.S.A. ont invoqué à propos d'un cas non pas une récurrence mais le développement à quelque temps de distance d'un deuxième ostéome ostéofide de même siège que le premier.

Cette interprétation est sujette à caution pour la majorité des auteurs, notre observation n°5 en est un exemple frappant : chez cet enfant souffrant de douleurs vives de la cuisse droite et porteur d'une petite géode du col fémoral droit, le diagnostic d'ostéome ostéofide fut posé et l'intervention décidée.

Dans les suites postopératoires, la persistance des douleurs et de l'amyotrophie firent redouter une récurrence et l'enfant fut réopéré.

Le lendemain de la seconde intervention, les douleurs cessèrent brutalement, elles ne sont jamais réapparues. La première exérèse avait donc été incomplète.

Certes l'excision chirurgicale guérit l'ostéome ostéofide mais pour être vraiment curatrice, elle doit être totale et pratiquée par un chirurgien habitué à ce genre d'intervention.

- : - : - : - : - : -

CONCLUSIONS

L'observation de 5 cas d'OSTEOME OSTEOIDE, nous a donné l'occasion d'étudier sous un jour nouveau, les problèmes posés par cette affection, individualisée par JAFFE en 1935.

A la lumière des traités de Pathologie Osseuse et des diverses publications, il est possible de dégager les éléments du diagnostic positif de l'ostéome ostéoïde : On se trouve devant un adolescent, parfois un enfant qui se plaint depuis quelques temps de douleurs vives, localisées, à recrudescence nocturne. L'examen général et neurologique est négatif.

C'est l'examen radiologique qui, par la présence d'une petite lacune claire, arrondie, bien limitée, entourée d'une zone de condensation osseuse, va permettre le diagnostic d'ostéome ostéoïde, et conduire le malade sur la table d'opération pour exérèse large de la lésion. La régression brutale et complète des douleurs et surtout l'examen histologique confirment ce diagnostic.

Cependant, ce tableau typique est loin d'être réalisé dans tous les cas, et nos 5 observations en sont un exemple frappant :

Outre la douleur, parfois minime comme ce fut le cas chez un de nos malades, il faut souligner l'importance de l'amyotrophie, qui 4 fois sur 5, par sa persistance, son aggravation tout au long de l'évolution, égara le diagnostic.

Si la clinique oriente le diagnostic, c'est la radiologie qui seule, peut fournir un élément de présomption ; les signes radiologiques ne sont pas pourtant, loin de là, toujours caractéristiques : mise à part la classique image en cocarde toutes les images peuvent être rencontrées, depuis une hypercondensation osseuse isolée, jusqu'à une géode sans hyperostose.

La pauvreté des signes cliniques, le caractère atypique et le retard des signes radiologiques qui apparaissent 3 à 4 mois après les douleurs, expliquent le long délai qui s'écoule entre l'apparition des troubles et l'intervention chirurgicale ; dans nos observations, le délai moyen est de 7 mois et atteint même 18 mois.

La liste des diagnostics différentiels est longue, cependant, c'est essentiellement avec l'ostéomyélite chronique dont le tableau clinique et radiologique se rapproche de celui de l'ostéome ostéoïde que le diagnostic se pose.

La thérapeutique de l'ostéome ostéoïde est simple : seule l'exérèse chirurgicale fera cesser les douleurs ; encore faut-il souligner qu'elle doit être totale, car une excision incomplète entraîne une récurrence et conduit à une nouvelle intervention ; ce fut le cas chez notre 5ème malade opéré deux fois à 7 mois d'intervalle.

Tel se présente l'ostéome ostéoïde.

Son diagnostic, ou du moins l'indication opératoire devrait être porté facilement si l'on se fonde sur les données habituelles de la littérature. Mais, dans la pratique, une sémiologie clinique et radiologique très souvent atypiques, rendent ce diagnostic et cette indication opératoire, beaucoup plus difficiles ; il n'est pour s'en convaincre que de remarquer le très long délai habituel entre le début de la symptomatologie clinique et l'intervention curatrice.

Il faut aller à la recherche des signes radiologiques

devant toute douleur et toute amyotrophie qui ne font pas leur preuve, il faut savoir répéter ces examens radiologiques, compléter les clichés standards par des tomographies, ne pas exiger d'avoir une image typique.

.....En fait, ces conditions ne seront réalisées véritablement que si l'on sait penser à l'ostéome ostéoïde.

(198)	0	(199)	3	(200)	3	(201)	0	(202)	0
(203)	0	(204)	1	(205)	0	(206)	0	(207)	0

Vu, Le Président de Thèse

M. J. BERNARD

Vu, Le Doyen de la Faculté

M. G. BROUET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

M. J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

- ALEXANDRE G. - Revue critique de 25 observations d'ostéome ostéoïde ou présumées telles - Thèse Paris 1963.
- ANDERSEN K - Erdet corticale ostéoïde an form of ostéomyelitis infectiosa ? - Nord. Med. (Hospitalid), 25, p. 305 (Fév 1945).
- BERAUD Cl., DEFRENNE P., LOUBIER N., MEYER R., DRAPE - Ostéome Ostéoïde à manifestations articulaires. J. Radiol, Electrol. 1963, 44 p. 584.
- BERGSTRAND H. - über eine eigenartige wahrscteinlich bisher nicht beschreibene osteoblastische Krankheit in den langen Knochen der Hand und der Füsse. - Acta Radiologica, II, 597 - 613 (1930).
- BOPPE - Bull. et Mémoires Acad. Chir., 1947, 73 : n° 31 - 32, p 623 - 627.
- BRAILSFORD J.F. - Brodie's Abcess and its differential diagnostis; Brit. Med. Journ. 2 : p 119 (1938)
- BROWN R.C. - and GHORMLEY R.K. - Abcès solitaire exantrique - Surgery, 14 : 541 - 553

- BRUNAT et BERAUD - Deux cas d'ostéome Ostéoïde
J. Radiol. Electrol. 31 : n° 9-10, p. 601, et
Lyon Chirurgical, 75 : p 766 (1950).
- CASES - Records of Massachussets General Hospital
Ostéoïd Osteoma - New Eng. J. Med. 1961,
264, 1053.
- CAUCHOIX J. - Osteomyelite chronique d'emblée. -
Nouveau Precis de Pathol. Chirurg. Masson,
1947, T. II, p 22.
- CHANCROGNE - Ostéomyélite chronique - Thèse
Bordeaux, 1906.
- CHASSERINI - Abcès chronique des os. La Chirurgia
degli organi di movimento, T. II, 1936 : 1, pl.
- CONNAN A. - Contribution à l'étude des problèmes
posés par l'ostéome ostéoïde - Thèse Paris, 1952
- DALAND E.M. et WYMAN S.M. et coll. OO. -
M. England J.M. (1949), 240 : n°8 p 728-30
- DIDIER A. - Ostéome Ostéoïde du col du fémur.
Anales de Chirurgia 14 (1949), 1-2 p. 66-74
- ETIENNE, PICARD, GUILLAUME - Ostéome ostéoïde
du fémur droit chez un garçon de 15 ans - Soc.
des Sciences méd. de Montpellier et du Languedoc
Méditerranéen - séance du 23 - 6 - 1950 -
- FEVRE M. - Tumeurs malignes des os chez l'enfant
Presse Médicale, 1952, 60 : n° 22, p. 477.
- FLAHERTY - Ostéoïd Osteoma - Amer. J. Roentgend
1956, 76, 1041.

- FOWLES - Osteoid Osteoma Brit. J. Radiol, 1964, 37, 245
- GOLDENBERG R.R. - Ostéome Ostéoïde - J.M. Soc.
New Jersey, 45 (Mars 1948): p 104 - 107
- GOUTTIERES Fr. GALLET J.P., DUGAS M. et GRENET P.
Ostéome Ostéoïde - La semaine des Hop. (Ann. de
Pédiatrie) 1967 n° 45 p. 793, p. 797.
- HAMILTON J.F. - O O of talus (1946) - Radio and clin. Photog.
22, p. 58 - 59
- HERMANN, BLOUNT, - Osteoid Osteoma. J. Bone St
Surg. 1961
- JACKSON A.E., DOCKERTY N.B. et GHORMLEY R.R.
O.O. - 20 cases - Ann of Surgery, 133 (Jan 1951)
p. 77
- JAFFE H.L. - Benign osteoblastic tumor composed of
osteoid and atypical bone. Arch sur. 1935, 31, 709
- JAFFE H.L. - Lichtenstein - Osteoid Osteoma : Further
experience with this benign tumor of bone : with
special references showing the lesion in relation
to shaft cortices and commonly misclassified and
instances of sclerosing non suppurative osteomye-
litis or cortical bones abcess. J. Bone St Surg. 1940
22, 645,
- KNY W. et WINCKELMANN B. - Diagnostic différentiel des
O.O. de la corticale osseuse.

- LAVEDRINE Mme M. T. - Contribution à l'étude de l'Ostéome ostéofide à propos d'une observation inédite d'ostéome ostéofide vertébral. Thèse Paris 1959
- LESLIE WILL J. - O. O. deux cas, Congrès de Chirurgie de Nouvelle Zélande, 1949.
- LINDBOM A., LINDWALL N., SODERBERG G., SPJUT H. Angiography in ostéofid osteoma, Acta Radiol. (Stockholm) 1964, 54 p. 327
- MILCH Henry - Ostéofid tissu forming tumor simulating annular sequestrum... J Bone and Joint Surg. 1934, 16, 681, 688
- MORISON L.E., HAWES L.E. - SACCO - Ablation incomplète d'O.O. - Am of Surgery (1950) 80 : 4 p 476
- RYCKEVAERT A. - Les maladies des os en pathologie médicale. Flammarion, 1951
- ROZENFELD., Bony lesions of the extremity simulating central nervous system disease. Pediatrics, 1961 28, 847
- SEZE (de), ORDONNEAU, BRUX (J. de), AZUELOS - Etude clinique, radiologique et anatopathologique d'un cas d'ostéome ostéofide de l'omoplate. Revue du rhumatisme, 1950; 17, n°1, p. 5-10
- SEZE (de) et coll. A propos de l'ostéome ostéofide Sem. des Hôp. Paris 20.5.1955.
- SEZE (de) et RYCKEVAERT - Maladies des os et articulations - Flammarion, 1954.

- SHERMANN M. - Ostéofid osteoma associated with changes
in adjacent joint. Report of 2 cases. J Bone. St Surg.
1947, 29, 918

- SPENCE, Lloyd, ROBERTS, - Regional osteoporosis in
ostéofid osteoma. J. Bone St Surg. 1961, 43 B, 501

- TAVERNIER L. - L'ostéome ostéofide - Lyon chirurgical
1950) 45, 7, p 844

- TAVERNIER L. et coll. - L'ostéome ostéofide à forme
exostosante. Mém. Aca. chirurgie (1949)
75, 9 - 10, p. 267

- TURKELL J.H. - Ostéome ostéofide de la rotule associé
à une chondromalacie. New York St J. Med (1950)
p. 580 - 582.

- WISHNER - Ostéomyélite sclérotosante chronique de
Garré - J. of Bone and J. Surg. (1933), 15, p 273.

- : - : - : - : - : - : -

